

Varón de edad media con cuadro confusional y clínica visual

Middle-aged man with confusional state and ophthalmoplegia

Ana Estremera Rodrigo, Helena Sarasibar Ezcurra, Guillermo Amengual Alemany

Servicio de Radiodiagnóstico Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca

Palabras clave: Encefalopatía de Wernicke, resonancia magnética, alcoholismo, malnutrición.

Keyword: Wernicke encephalopathy, Magnetic resonance imaging, alcoholism, malnutrition.

Introducción

Varón de 57 años valorado en el servicio de urgencias por un cuadro confusional de dos días de evolución. Entre sus antecedentes cabe destacar: hábito tabáquico, hábito enólico grave previo (actualmente refiere consumo esporádico de alcohol), duodeno-pancreatectomía cefálica por adenocarcinoma de ampolla de Vater e insuficiencia pancreática exocrina grave.

Los familiares refieren que desde hace cuatro meses el paciente presenta diarreas, por las que se encuentra en estudio, pérdida de peso y anorexia. Desde hace tres o cuatro semanas refiere clínica visual (disminución de la agudeza visual, diplopía, estrabismo ocasional). No presenta alucinaciones visuales ni auditivas, cefalea ni otros síntomas.

En la exploración neurológica que se recoge destaca que el paciente está consciente pero parcialmente desorientado; presenta paresia del sexto par bilateral y nistagmus horizontal del ojo derecho; el resto de la exploración no muestra alteraciones destacables. La analítica realizada en el servicio de urgencias descartó la presencia de alteraciones hidroelectrolíticas. Dentro del estudio inicial se solicita una TC craneal (que muestra pequeñas lesiones hipodensas de sustancia blanca de posible origen isquémico) y durante el ingreso se realiza una RM cerebral que muestra hallazgos que sugieren el diagnóstico.

Diagnóstico

Encefalopatía de Wernicke

Discusión

La encefalopatía de Wernicke (EW) es un trastorno neurológico agudo que se debe a la deficiencia de tiamina (vitamina B1). Fue descrita inicialmente por Carl Wernicke en 1881; la asociación con la deficiencia de tiamina fue sospechada por primera vez en la

década de 1940. Su incidencia y prevalencia exacta no se conocen, pero estudios de autopsia muestran que el diagnóstico de EW con frecuencia se hace post mortem, particularmente cuando los pacientes presentan una clínica atípica.



Fig. 1.- TC craneal. Inicialmente informado como normal salvo pequeñas lesiones hipodensas de sustancia blanca de posible origen isquémico (no mostradas). Una valoración retrospectiva del estudio muestra una sutil hipodensidad que rodea el tercer ventrículo (flecha)

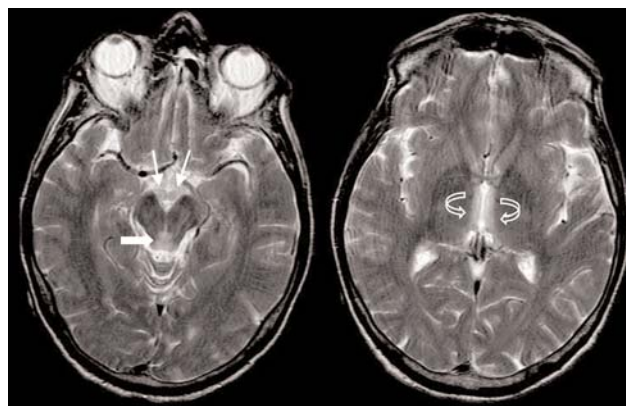


Fig. 2.- RM craneal, secuencia axial FSE potenciada en T2. Se observa hiperintensidad de señal bilateral y simétrica en la placa tectal y en la región periacueductal (flecha ancha), en los cuerpos mamilares (flechas) y en la región periventricular del tercer ventrículo (flechas curvas)

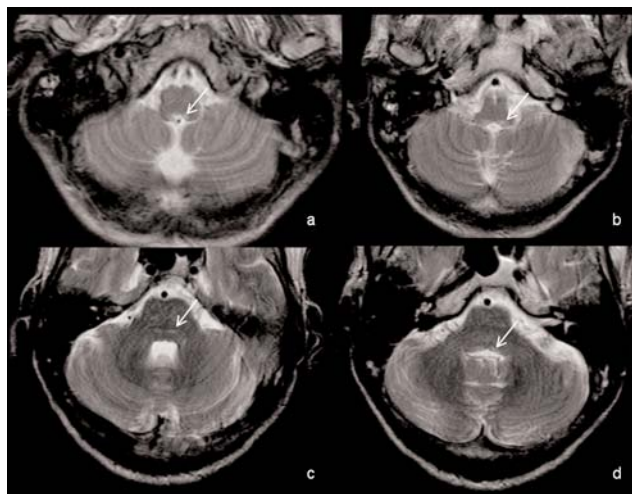


Fig. 3.- RM craneal, secuencia axial FSE potenciada en T2. Pequeñas lesiones hiperintensas en T2 (marcadas con flechas) bilaterales y simétrica situadas inmediatamente por delante del cuarto ventrículo y en la localización teórica de los núcleos de los pares craneales: hipogloso (a), núcleos vestibulares (b), facial (c), abducens (d)

Tradicionalmente, el diagnóstico de EW se basa en la triada clínica clásica descrita por Wernicke, consistente en signos oculares, alteración del estado de conciencia y ataxia; los signos oculares incluyen nistagmus, parálisis bilateral de los rectos externos y parálisis de la mirada conjugada por afectación de los núcleos de los pares craneales. Esta clásica triada se encuentra sólo en una minoría de los casos y, por tanto, con frecuencia la EW se infradiagnostica, sobre todo en pacientes con manifestaciones clínicas no típicas o que no tienen historia de ingesta alcohólica.

La patogénesis de la EW está relacionada con la deficiencia de tiamina, que es necesaria para el mantenimiento de los gradientes osmóticos en las membranas celulares; también está implicada en el metabolismo de la glucosa y en la síntesis de neurotransmisores.

Muchas condiciones clínicas dificultan la correcta absorción de tiamina, incluyendo el abuso de alcohol, la cirugía gastrointestinal, los vómitos prolongados, quimioterapia, dietas deficitarias, etc. El alcoholismo no causa directamente un déficit de tiamina, aunque puede inducir esta deficiencia por su frecuente asociación con malnutrición. Más específicamente, la baja absorción de tiamina, la alteración de la función hepática y la elevación del metabolismo de la tiamina relacionada con el alcohol pueden, conjuntamente, dar lugar al déficit de tiamina. Las membranas con déficit de tiamina son incapaces de mantener los gra-

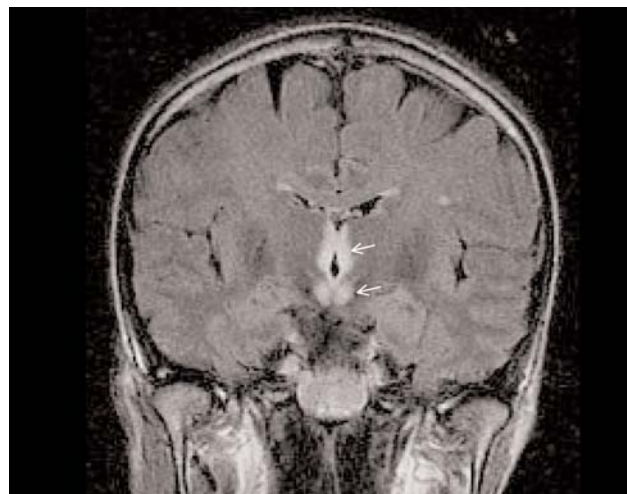


Fig. 4.- RM craneal, secuencia coronal FLAIR. Hiperintensidad de señal en la región periventricular del tercer ventrículo (flecha superior) y en los cuerpos mamilares (flecha inferior)

dientes osmóticos, lo que resulta en el edema en los espacios intra- y extracelulares; estos cambios se observan principalmente en las regiones periventriculares, donde la barrera hematoencefálica es más permeable.

La afectación típica es bilateral y simétrica en tálamos, cuerpos mamilares, placa tectal y área periacueductal. Los hallazgos atípicos pueden presentarse en el cerebelo, vermis cerebeloso, núcleos de los pares craneales, núcleo rojo, núcleos dentados, núcleos caudados, esplenio del cuerpo calloso y córtex cerebral. Los hallazgos atípicos se presentan junto a los hallazgos típicos y son más frecuentes en los casos de EW no relacionados con el alcohol.

En la EW aguda la sensibilidad de la tomografía computarizada (TC) es baja; se puede ver hipodensidad a lo largo de las paredes del tercer ventrículo. En resonancia magnética (RM) las lesiones se muestran como hiperintensidad de señal en secuencias potenciadas en T2 (mucho menos frecuente es la detección de hipointensidad de señal en secuencias potenciadas en T1). El papel de las secuencias de difusión y de la espectroscopía por resonancia magnética permanece aún poco claro. La administración de contraste generalmente no es necesaria; sin embargo, en pacientes en los que existe una sospecha clínica de EW y no se detectan lesiones en las secuencias convencionales, la administración de contraste puede demostrar realce de los cuerpos mamilares como único signo de EW. Los hallazgos típicos en resonancia consisten en alteración bilateral y simétrica en tálamos, cuerpos mamilares, placa tectal y área periacueductal.

En pacientes con hábito alcohólico se puede ver también atrofia de los cuerpos mamilares y de regiones infratentoriales, del córtex supratentorial y del cuerpo calloso; estos hallazgos no estarán presentes en los casos de EW no asociados al consumo de alcohol.

El diagnóstico diferencial en los casos que muestran afectación bilateral del tálamo medial incluye la isquemia de la arteria de Percheron y la trombosis venosa profunda; otros diagnósticos diferenciales son la encefalomiелitis diseminada aguda, el linfoma cerebral primario, la variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, la infección por virus influenza A, etc.

Los hallazgos atípicos de EW son las alteraciones simétricas en cerebelo, vermis, núcleos de los pares craneales, núcleos rojos, núcleos dentados, caudados, esplénio del cuerpo calloso y córtex cerebral. Los hallazgos atípicos que se describen en pacientes no alcohólicos con EW son muy similares a los que se pueden ver en la encefalopatía inducida por metronidazol, por lo que se supone que comparten vías metabólicas comunes.

Las lesiones en RM, tanto típicas como atípicas, pueden revertir con la administración de suplementos de tiamina. Sin embargo, en ausencia de tratamiento precoz, la EW puede desembocar en el desarrollo de un síndrome de Korsakoff, el coma o incluso la muerte del paciente. Por ello es importante sospechar el cuadro en pacientes con antecedentes de malnutrición, enfermedades sistémicas o alcoholismo.

En el caso descrito, la presentación clínica incluyó parte de los síntomas clásicos (alteración del nivel de conciencia, clínica visual) pero no ataxia. Existía un contexto clínico que podía hacer sospechar un déficit de tiamina: el antecedente de cirugía del tracto digestivo y la presencia de diarrea crónica favorecerían una disminución de la absorción de tiamina; además la familia refería una menor ingesta alimentaria y existían dudas sobre si el consumo de alcohol había sido mayor del referido por el paciente. Los hallazgos de RM permitieron, en este contexto clínico, establecer el diagnóstico de encefalopatía de Wernicke. La evolución del cuadro clínico neurológico fue favorable con desaparición de la sintomatología tras la instauración de tratamiento con suplementos de tiamina.

Los estudios de resonancia magnética son una herramienta de gran valor en el diagnóstico de EW y también ayudan a distinguir la EW de otros trastornos

neurológicos, especialmente en pacientes comatosos. El conocimiento de los hallazgos típicos y atípicos de la EW puede ayudar al establecimiento de un diagnóstico temprano que permita iniciar el tratamiento adecuado. Se requiere una comunicación fluida entre clínicos y radiólogos, principalmente en pacientes en los que los datos clínicos no permiten un diagnóstico o no existe una historia de consumo crónico de alcohol.

Bibliografía

Campbell ACP, Russell WR. Wernicke's encephalopathy: the clinical features and their probable relationship to vitamin B deficiency. *Q J Med* 1941; 10:41-64

Tamrazi B, Almast J. Your Brain on Drugs: Imaging of Drug-related Changes in the Central Nervous System. *RadioGraphics* 2012; 32:701-19

Wernicke C. Die akute hämorrhagische polioencephalitis superior. Fischer Verlag, Kassel. *Lehrbuch der Gehirnkrankheiten für Ärzte und Studierende* 1881; II:229-242

Zuccoli G, Cruz DS, Bertolini M, Rovira A, Gallucci M, Carollo C et al. MR Imaging Findings in 56 Patients with Wernicke Encephalopathy: Nonalcoholics May Differ from Alcoholics. *Am J Neuroradiol*. 2009;30:171-6

Zuccoli G, Pipitone N. Neuroimaging Findings in Acute Wernicke's Encephalopathy: Review of the Literature. *Am J Roentgenol*. 2009; 192:501-8

Zuccoli G, Siddiqui N, Cravo I, Bailey A, Gallucci M, Harper CG. Neuroimaging Findings in Alcohol-Related Encephalopathies. *Am J Roentgenol*. 2010;195:1378-84

